

Gravi Cerebropatie dell'Età Evolutiva

Area Foniatico-Logopedica

Disturbi della FONOARTICOLAZIONE

Disturbi del LINGUAGGIO

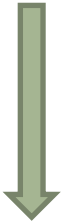
Disturbi della DEGLUTIZIONE



DIPARTIMENTO DI
SCIENZE NEURORIABILITATIVE

Marco Gilardone, M.D.
Responsabile Area Foniatica e Logopedica
Dipartimento di Scienze Neuroriabilitative
Casa di Cura del Policlinico
Milano

MOTOR SPEECH DISORDERS



Disturbi della **PAROLA** causati da disturbi **NEUROLOGICI**

Devono essere suddivisi in due macro-categorie



DISARTRIE
(Dysarthrias)



APRASSIA DI ARTICOLAZIONE
(Apraxia of Speech)

DISARTRIA

Disturbo neuromuscolare che riguarda

- **Forza** (Strength)
- **Velocità** (Speed)
- **Tono muscolare** (Tone)
- **Stabilità** (Steadiness)
- **Accuratezza** (Accuracy)

dei movimenti che sottendono l'esecuzione della parola

Sono pertanto **ESCLUSI** dal concetto di Disartria disturbi di parola attribuibili a

- Alterazioni strutturali anatomiche
- Disturbi psicopatologici
- Apprendimenti difettosi

Vi sono numerosi tipi di **DISARTRIA**

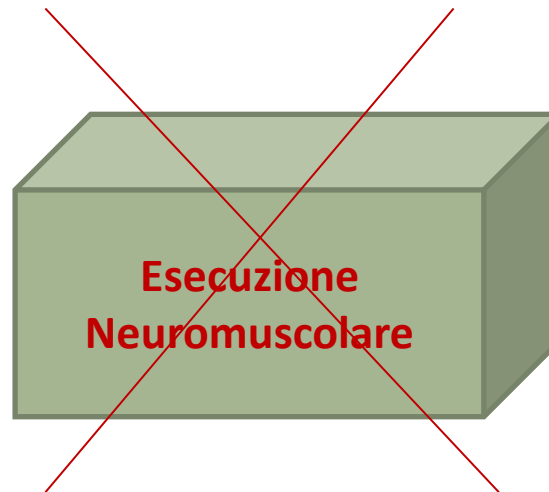
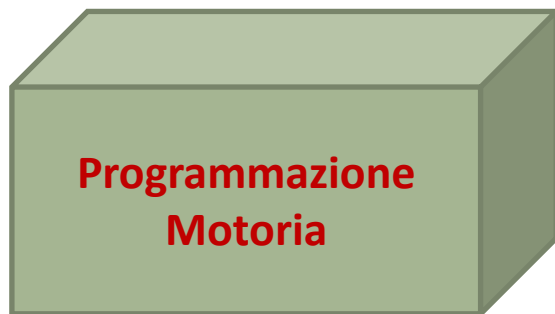
Tutti però riflettono **alcune turbe neuromuscolari** che riguardano il controllo o l'esecuzione e che si manifestano con:

- **Debolezza**
- **Incoordinazione**
- **Anomalie del tono muscolare**
- **Movimenti involontari**

Il termine **Apraxia of Speech** deve essere attribuito a

Anomalie nella **programmazione** dei movimenti finalizzati all'articolazione

piuttosto che alla loro esecuzione neuromuscolare



Motor Speech Characteristics with Cerebral Palsy

- **Speech isn't always affected and varies somewhat with the type of CP**
- **When speech is affected, all aspects of speech production may be affected including respiration, phonation, resonance, articulation, and prosody**

Motor and Motor Speech Characteristics with Cerebral Palsy

Other issues related to cerebral palsy:

- ✓ Breathing problems
- ✓ Rigidity
- ✓ Velopharyngeal incompetency
- ✓ Uncoordinated articulator movements
- ✓ Intellectual processing
- ✓ Auditory processing
- ✓ Language impairments

TABELLE RIASSUNTIVE

Tipi di Disartria in associazione con la sede anatomica lesionale

Tipo	Localizzazione Lesionale	Tratto distintivo neurologico
Flaccida	Mot. Inferiore	Debolezza
Spastica	Mot. Superiore	Spasticità
Atassica	Cervelletto	Incoordinazione
Ipocinetica	Gangli della Base	Rigidità, ridotto range
Ipercinetica	Gangli della base	Movimenti involontari
Mot. Sup. Unilat.	Mot. Sup. (unilaterale)	Debolezza, Incoord., Spasticità
Mista	Almeno due delle precedenti	Almeno due delle precedenti

Meccanismi orali non articolatori

	FLA	SPA	ATA	IPO	IPER	UNI	AoS
Riflesso faringeo torpido	1	0	0	0	0	0	0
Ipotonia	1	0	1	0	0	0	0
Atrofia	2	0	0	0	0	0	0
Fascicolazioni	2	0	0	0	0	0	0
Rigurgito nasale	2	0	0	0	0	0	0
Debolezza palatale unilat.	2	0	0	0	0	0	0
Tosse debole	2	1	0	0	0	0	0
Disfagia	1	1	0	1	1	1	0
Scialorrea	1	1	0	1	1	1	0
Riflessi patologici orali	0	2	0	0	0	0	0
Riflesso faringeo vivace	0	2	0	0	0	0	0
Segni pseudobulbari	0	2	0	0	0	0	0
Ipomimia	0	0	0	2	0	0	0
Tremori mandibola, labbra, lingua	0	0	0	2	1	0	0
Ridotto range motorio	0	1	0	2	0	0	0
Trmore del capo	0	0	1	0	1	0	0
Movimenti orofacciali involontari	0	0	0	0	2	0	0
Torcicollo	0	0	0	0	2	0	0
Mioclono palatale	0	0	0	0	2	0	0
Debolezza unilaterale (lingua, faccia)	0	0	0	0	0	2	1
Aprassia orale non verbale	0	0	0	0	0	1	2

Caratteristiche Fonatorie e Respiratorie

	FLA	SPA	ATA	IPO	IPER	UNI	AoS
Raucedine	1	0	0	1	0	1	0
Voce soffiata continua	2	0	0	1	0	0	0
Diplofonia	2	0	0	1	0	0	0
Stridore laringeo	2	0	0	0	1	0	0
Fraasi brevi	2	1	0	0	1	0	0
Tensione/Durezza vocale	0	2	0	0	1	0	0
Eccessiva variazione in pressione	0	0	2	0	2	0	0
Ipoprosodia frequenziale	1	1	0	2	1	0	1
Ipoprosodia pressoria	1	1	0	2	0	0	1
Ridotta pressione	1	0	0	2	0	0	0
Instabilità vocale	2	0	0	2	0	0	0
Inspirazioni/Espirazioni forzate	0	0	0	0	2	0	0
Arresti vocali	0	0	0	0	2	0	0
Voce soffiata transitoria	0	0	0	0	2	0	0
Tremore vocale	0	0	0	0	2	0	0
Prolungamento di vocale	0	0	0	0	2	0	0
Break vocali continui o intermittenti	0	0	0	0	2	0	0

Caratteristiche Risonanziali (*) e Articolatorie

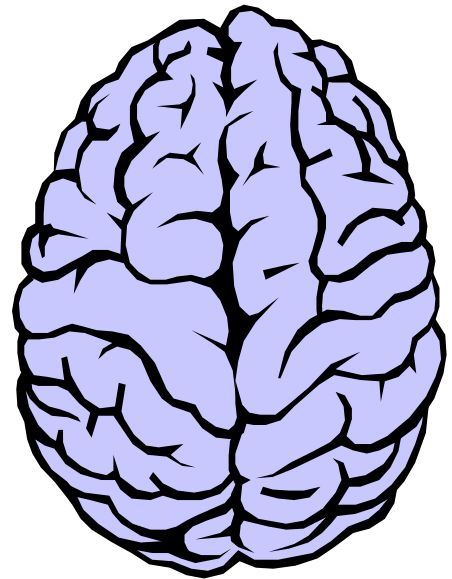
	FLA	SPA	ATA	IPO	IPER	UNI	AoS
Ipernasalità continua (*)	2	1	0	1	0	0	0
Ipernasalità intermittente (*)	0	0	0	0	2	0	0
Imprecisione articolatoria	1	1	1	1	1	1	1
Bradichinesia articolatoria	0	2	1	0	1	0	0
Diadococinesie rallentate	0	2	0	0	0	0	0
Diadococinesie irregolari	0	0	2	0	1	1	1
Break articolatori irregolari	0	0	2	0	1	1	1
Distorsioni vocaliche	0	0	2	0	2	0	1
Prolungamenti di fonema	0	0	1	0	1	0	1
Rapide accelerazioni/Palilaia	0	0	0	2	0	0	0
Ripetizioni di fonema	0	0	0	2	0	0	0
Pause tese	0	0	0	0	2	0	1
Approcci articolatori	0	0	0	0	0	0	2
Sostituzioni di fonema	0	0	0	0	0	0	2
Autocorrezioni	0	0	0	0	0	0	2
Discrepanza Automatico/Volontaria	0	0	0	0	0	0	2
Rapido peggioramento	2	0	0	0	0	0	0

Disfagie neurogene

Disturbi della deglutizione conseguenti a disfunzioni neurologiche

complessa serie di eventi coordinati dal controllo esercitato da centri nervosi siti:

- Nel tronco encefalico
- Nelle strutture soprannucleari
- Nel cervelletto

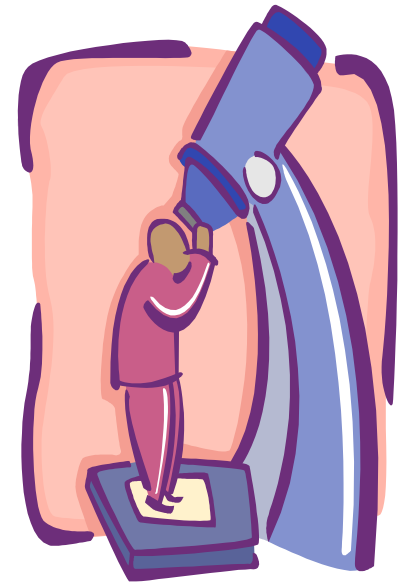


Diagnosi

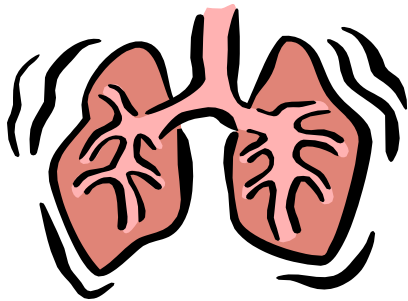
- Episodi di tosse durante l'alimentazione
- Sensazione di arresto del bolo durante il transito
- Rigurgito
- Riduzione dei riflessi (tosse, faringeo)
- Correlazione con disartria e/o disfonia

Fenomeni di aspirazione silente

- Debolezza della tosse
- Riduzione escursione laringea in fonazione
- Episodi di dolore toracico



Evoluzione/Complicanze



- **Disidratazione**
- **Malnutrizione**
- **Laringospasmo**
- **Polmoniti ab ingestis**
- **Asfissia**

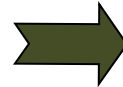
FASE ANTICIPATORIA

L'insieme delle modificazioni coinvolgenti il cavo orale e faringeo prima che il cibo oltrepassi lo sfintere labiale, con lo scopo di preparare le strutture deglutitorie e digestive a svolgere al meglio tali funzioni.

INPUT SENSORIALI
(vista e olfatto)



secrezione salivare
secrezione gastrica
tono muscolatura liscia e striata



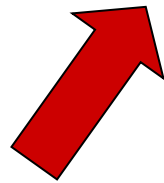
assimilazione sostanze utili
evitamento sostanze nocive

MEMORIA SENSORIALE



FASE DI PREPARAZIONE EXTRAORALE (fase 0)

L'insieme delle modificazioni di consistenza, viscosità, temperatura e dimensioni del bolo che deve essere introdotto nel cavo orale



FATTORI CULTURALI



RIABILITAZIONE

FASE BUCCALE o di PREPARAZIONE ORALE

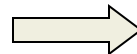
**L'insieme delle modificazioni
del cibo fino a trasformarlo in bolo
pronto ad essere deglutito
(salivazione e masticazione)**



5 AZIONI NEUROMUSCOLARI

- 1) chiusura sfintere labiale per contrazione m. orbicolare
- 2) movimento laterale e rotatorio della mandibola per l'azione combinata dei muscoli temporale, massetere, pterigoidei, sovra e sottoioidei
- 3) tono buccale e facciale per contrazione dei muscoli facciali
- 4) movimenti laterali e rotatori della lingua per azione della muscolatura linguale intrinseca
- 5) protrusione anteriore del palato molle per azione del muscolo palatoglosso

MASTICAZIONE



Sincronizzazione tra i muscoli
temporale
massetere
pterigoidei int ed est
sovra e sottoioidei

FASE ORALE

Ha inizio con il movimento posteriore del bolo impresso dalla lingua e termina con l'attivazione del riflesso deglutitorio, per una durata inferiore al secondo

- chiusura dello sfintere labiale**
- movimento centripeto del solco centrale della lingua (m. genio-glosso) con conseguente azione propulsiva**
- mantenimento di un adeguato tono della muscolatura buccale**
- innesco del riflesso deglutitorio (funzione cognitivo-decisionale)**

FASE FARINGEA

Ha inizio con il passaggio del bolo oltre lo sfintere palatoglosso e termina con il superamento dello sfintere cricofaringeo, per una durata inferiore al secondo, variabile a seconda del volume e delle caratteristiche del bolo

- apertura dello sfintere palatoglosso**
- chiusura dello sfintere velo faringeo (m. elevatore e tensore del velo, palatofaringeo, costrittore faringeo superiore)**
- inizio della peristalsi faringeo (m. costrittori faringei superiore e medio)**
- elevazione del complesso ioido-laringeo e chiusura dello spazio glottico con abbattimento dell'epiglottide, adduzione di corde vocali vere e false, avvicinamento A-P di epiglottide ed aritenoidi**
- rilasciamento dello sfintere cricofaringeo**

FASE ESOFAGEA

Inizia con il passaggio del bolo oltre lo sfintere esofageo superiore e termina con il superamento dello sfintere esofageo inferiore, per una durata variabile tra gli 8 sec e i 20 sec

FASE GASTRICA

Comprende il tempo impiegato dal bolo a superare lo sfintere esofageo inferiore, a permanere nella tasca gastrica fino al suo passaggio in duodeno, oltrepassando la porta pilorica

CONTROLLO NERVOSO DELLA DEGLUTIZIONE

- **Controllo volontario della fase orale preparatoria**
- **Controllo volontario ed involontario della fase faringea**
- **Controllo involontario della fase faringea**

- A) Centro bulbare
- B) Afferenze elicitorie e di feedback
- C) Efferenze
- D) Controlli superiori corticali e limbici

Nei soggetti affetti da PCI i disturbi della deglutizione possono essere dovuti a

mancato raggiungimento di un meccanismo deglutitorio di tipo adulto

presenza di alterazioni di vario grado del tono muscolare

presenza di movimenti involontari

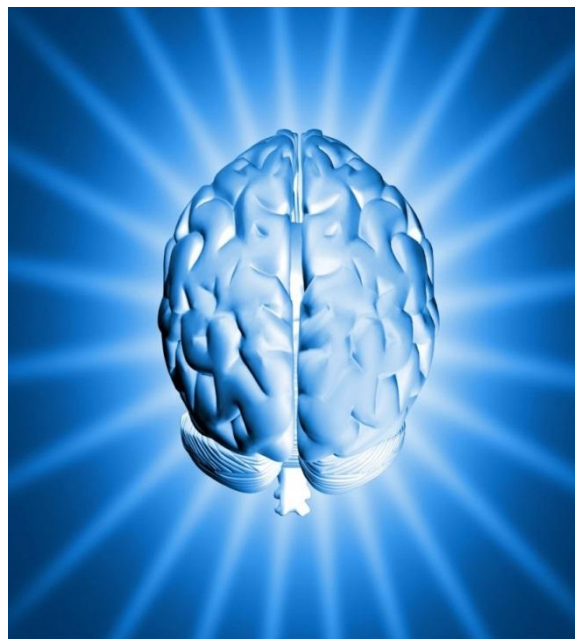
inadeguatezze posturali

presenza di una sindrome pseudobulbare (da danno bilaterale del fascicolo genicolato): disfagia, scialorrea, difficoltà di tipo fonatorio

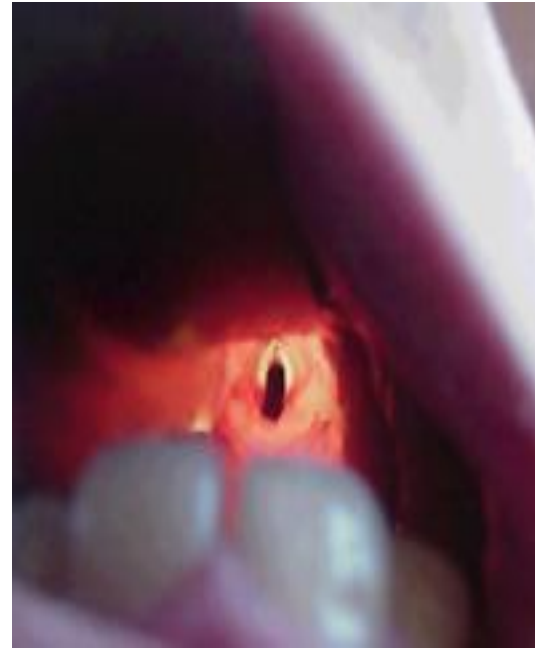
Una valutazione clinica standardizzata al letto del paziente (bedside assessment) dovrebbe essere effettuata da un professionista competente nella gestione della disfagia (di norma il **logopedista**).



Nei pazienti con disfagia devono essere valutate sempre le abilità comunicative, le funzioni cognitive e le capacità decisionali.

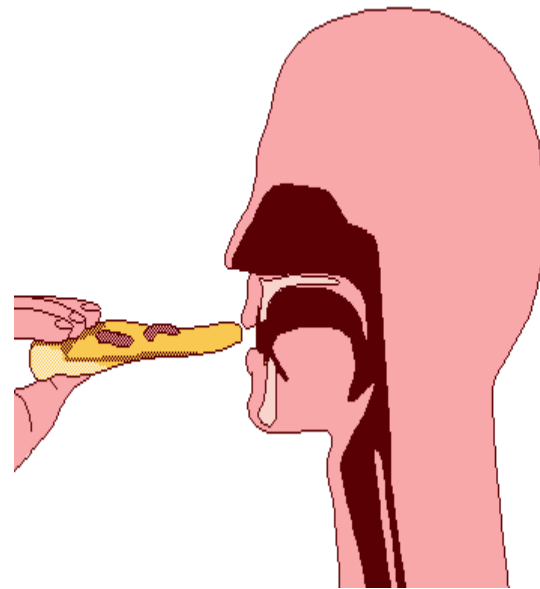


Ogni qualvolta sussista il rischio di complicanze (sospetto di inalazione) è indicato uno studio strumentale.



VFS e FEES sono entrambi metodi validi nella valutazione della disfagia.

Il clinico deve valutare quale sia il più appropriato per il paziente nei diversi setting.



a) Screening

Il percorso standard formativo necessario al personale per poter eseguire lo screening per disfagia deve comprendere:

- individuazione di fattori di rischio;**
- individuazione di segni indiretti;**
- osservazione delle abitudini alimentari (compresa la modalità di assunzione del pasto);**
- test del bolo d'acqua o, meglio, valutazione più approfondita**

b) Bilancio

- **Tutto il personale specializzato coinvolto nella rilevazione e gestione della disfagia dovrebbe essere formato sulla base dei criteri individuati dall'Ordinamento degli studi dall'associazione rappresentativa della professione.**

- **Se la gestione del paziente o la continuità di cure non possono essere garantite da personale specializzato, assume un ruolo fondamentale la comunicazione tra clinici, lo scambio di conoscenze e di strumenti di supporto.**

- **Devono essere stabiliti criteri standard per l'interpretazione dei risultati delle valutazioni radiologica e fibroscopica.**



La gestione del paziente disfagico dovrebbe essere multidisciplinare.

I risultati del bilancio e le raccomandazioni sulla gestione dovrebbero essere attentamente documentate e

L'équipe dovrebbe essere formata sulle **tecniche di alimentazione, con particolare attenzione a:**

- **modificazioni posturali e dietetiche;**
 - **scelta degli alimenti;**
- **gestione del comportamento e dei fattori ambientali;**
 - **esecuzione dell'igiene orale;**
- **gestione della preparazione del cibo.**

La somministrazione dei farmaci deve essere garantita ai pazienti che non possono assumere nulla per os o che assumono una dieta modificata, con opportuna informazione al personale preposto.



Nei pazienti con disfagia deve essere effettuata regolarmente una buona igiene orale, particolarmente nei pazienti con SNG (sondino naso-gastrico) o PEG (gastrostomia percutanea), al fine di favorire la cura della bocca e il benessere del paziente.



I pazienti con disfagia dovrebbero essere rivalutati regolarmente e con una frequenza relativa alle caratteristiche cliniche della disfagia e allo stato nutrizionale, da un professionista competente nella gestione della disfagia.



Al termine di un bilancio completo della deglutizione devono essere date indicazioni relative a modificazioni dietetiche e a tecniche di compenso (posture e manovre).



I cibi di consistenza modificata dovrebbero essere presentati con cura e resi appetitosi. I pazienti dovrebbero avere possibilità di scelta tra diverse portate.

I cibi di consistenza modificata dovrebbero essere arricchiti in base alle esigenze nutrizionali del paziente.



In alcuni quadri di disfagia si dovrebbero utilizzare procedure compensative (posture di compenso, tecniche deglutitorie) per ridurre sensibilmente il rischio di aspirazione.

L'utilizzo di modificazioni dietetiche deve essere incluso nel piano di trattamento, purchè il suo effetto sia controllato con la VFS e/o con la fibroscopia.



Il trattamento delle strutture buccali – sensibilità, motricità, prassie – è indicato in associazione con altri tipi di approcci (modificazioni dietetiche, tecniche di compenso, modificazioni posturali).

Nelle disfagie in fase acuta deve essere preso in considerazione il più precocemente possibile (entro una settimana dall'evento acuto) il posizionamento del SNG per i pazienti che non sono in grado di assumere per os il fabbisogno nutrizionale. La decisione sul posizionamento dovrebbe essere presa dall'équipe multidisciplinare, in accordo con il paziente e i caregiver.

Nelle disfagie in fase acuta, nella prima fase del ricovero, i pazienti dovrebbero essere rivalutati settimanalmente dall'équipe, per stabilire se la nutrizione enterale sia necessaria per lunghi periodi (> 4 settimane).

L'alimentazione tramite PEG è raccomandata per lunghi periodi (> 4 settimane). I pazienti che necessitano di un'alimentazione enterale per lunghi periodi dovrebbero essere rivalutati regolarmente.